FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962

THÈSE

N° 987

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Jacques FORTINEAU

Né le 7 Avril 1935 à PARIS 16°

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

A PROPOS D'UN CAS D'HYPERPARATHYROIDIE REVELE PAR DES TROUBLES NEUROMUSCULAIRES

Président M. P. CASTAIGNE, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V°

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538118_0033

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962 — **THÈSE** — N° —

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Jacques FORTINEAU

Né le 7 Avril 1935 à PARIS 16°

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

A PROPOS D'UN CAS D'HYPERPARATHYROIDIE REVELE PAR DES TROUBLES NEUROMUSCULAIRES

Président M. P. CASTAIGNE, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V[e]

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

1-2-1962

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN . . . . . Léon BINET.
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR . . . . . Jean VERNE
2e ASSESSEUR . . . . . Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.) SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIÈVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.) BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.) DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.) POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cochin	LEGER (L.)
Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Pitié	CORDIER (G.)
Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Salpêtrière	SICARD (A.)
Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Cinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Boucicaut	LENÈGRE (J.)
Broussais	SOULIÉ (P.)
Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cochin	BROUET (G.)
Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Lariboisière	SÈZE (S. de)
Pitié	DREYFUS (G.)
Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) BUSSER (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAILLIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LEVEQUE (B.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)

	MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DEJOURS (P.) DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch. GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUGAYROL (J.-Cl) TUBIANA(M.) m.conf.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.) LAPRESLE (J.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A. QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J,)
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMFLINE (A), pr. s. ch. VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.

Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Secrétaire principal . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque .
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur HAHN (A.

Conservateur . . . . . Mlle DUMAITRE (P.)

Bibliothécaires . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Femme,

A mon Fils,

A mes Parents,

A tous les Miens,

A mes Amis.

A notre Maître Monsieur le Professeur CASTAIGNE

qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En respectueux hommage.

A Monsieur le Professeur Agrégé BUGE

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et que nous remercions pour la sollicitude dont il a toujours fait preuve à notre égard.

A Monsieur le Docteur ESCOUROLLE

Assistant des Hôpitaux

qui nous a guidé dans la réalisation de cette thèse. Qu'il trouve ici l'expression de notre sincère reconnaissance.

A notre Maître Monsieur le Professeur GARCIN

qui nous a fait bénéficier de son remarquable enseignement.

Avec notre reconnaissance respectueuse.

A notre Maître, Monsieur le Professeur Agr. BARCAT

A tous nos Maîtres de la Faculté de Médecine de NANTES,

en particulier dans les Hôpitaux :

Messieurs les professeurs Y. BOQUIEN, Doyen de la Faculté de Médecine

Y. BUREAU

H. GIROIRE

J. LEGRAND

M. LEROUX

Ch. MIRAILLIE

M. MOUSSEAU

INTRODUCTION

L'hyperparathyroïdie revêt exceptionnellement l'allure d'un syndrome neuro-musculaire précoce dominant la symptomatologie de l'affection. L'impotence peut alors entrainer une véritable paraplégie de diagnostic difficile.

Classiquement, l'association de signes osseux , rénaux, voire digestifs avec atteinte de l'état général, troubles du métabolisme phospho-calcique (hyper-calcémie, hypophosphorémie), permettent de porter le diagnostic d'hyperparathyroïdie. L'existence d'une asthénie, d'une fatigabilité rapide, d'une certaine parésie des membres inférieurs est habituelle.

Par contre, il est exceptionnel de rencontrer comme dans notre observation une telle importance de fatigabilité d'atrophie et de douleurs musculaires, évoquant le tableau d'une affection musculaire primitive. Les examens biologiques ont permis d'affirmer le diagnostic. L'ablation d'un adénome parathyroïdien, découvert à l'intervention, a été suivie d'une amélioration spectaculaire.

L'intérêt physio-pathologique de ces faits est particulièrement intéressant à considérer. On peut leur opposer l'hyperexcitabilité neuro-musculaire due à l'hypocalcémie expérimentale et pathologique.

oOo

RAPPEL HISTORIQUE

L'individualisation de l'hyperparathyroïdisme s'est effectuée en plusieurs étapes :

VON RECKLINGHAUSEN (I89I) décrit une ostéite fibro-kystique avec tumeur brune, mais il ne la distingue pas de la maladie de Paget et de l'ostéomalaccie. Toutefois, JUNG a pu retrouver les protocoles d'autopsie de l'auteur et reconnaitre que la présence d'un nodule juxta thyroïdien était noté dans certaines descriptions de la première ostéopathie .

ASKANAZY en I904 constate la coexitence d'adénome para-thyroïdien et de maladie de RECKLINGHAUSEN.

En 1906, ERDHEIM considéra les lésions glandulaires comme secondaires à l'atteinte osseuse, conception qui fut d'ailleurs admise. SCHLAGENHAUFER le premier pensa que le trouble para-thyroïdien devait être primitif.

MANDL en I925, chez un malade atteint d'ostéite fibro-kystique, voit s'aggraver les sympt ômes après une tentative de greffe de para-thyroïde humaine dans la paroi abdominale. Il explore la région thyroïdienne, extirpe un adénome para-thyroïdien, ce qui entraine la guérison.

L'origine para-thyroïdienne de la maladie se trouve confirmée par de nombreuses guérisons post-opératoires.

On distingue actuellement les hyper-para-thyroïdies primaires avec ou sans lésions osseuses liées à l'adénome para-thyroïdien. C'est essentiellement cette forme à prédominance neuro-musculaire que nous étudierons.

Les hyper- parathyroïdies secondaires que nous ne faisons que citer ici résultent de troubles nutritifs, osseux et rénaux et sont caractérisées par une hyperplasie diffuse de toutes les parathyroïdes.

oOo

OBSERVATION

Cette observation est rapportée par P. CASTAIGNE , A. BUGE, R. ESCOUROLLE et Madame MARTIN : Adénome Parathyroïdien dans la forme d'une paralysie diffuse et progressive. Opération et guérison Revue Neurologique I962, I06, I, 5, I3.

Madame C... Louise, 59 ans, est hospitalisée à la Salpétrière le Ier Juin 1961 à la clinique des Maladies du Système Nerveux, pour une impotence complète des membre inférieurs et des douleurs musculaires diffuses.

L'histoire de la maladie débute en I952. C'est à cette date qu'apparaissent les premiers signes caractérisés par une asthénie importante physique et psychique, et des douleurs articulaires des membres inférieurs particulièrement au niveau des genoux. Ces douleurs ne cèdent que peu ou pas aux antalgiques habituels. De plus, apparaissent une discrète polydipsie, une polyurie modérée, diurne et nocturne.

En intérrogeant la malade sur ses antécédents, on note : en 1945 l'apparition d'un goître thyroïdien avec adénome médian, unique, révélé à l'occasion d'une grossesse . Celle-ci fut interrompue spontanément par l'expulsion du foetus au quatrième mois.

Ce goître s'était manifesté spontanément brusquement, mais sans aucune douleur, sans fièvre, sans traumatisme local.

C'est en 1952 , qu'apparait comme nous venons de le voir un syndrome douloureux à type de myalgies diffuses. Cette même année la malade se fait arracher toutes les dents car elles sont altérées. L'asthénie croît, Madame C... éprouve de plus en plus de difficulté à se déplacer. En I955, elle cesse toute activité professionnelle.

En I956, elle ne peut plus monter les marches d'un train. Il est à noter que cette impotence s'est accentuée progressivement aux membres inférieurs alors que les membres supérieurs conservaient leur force musculaire.

En janvier I960, apparaissent de vives douleurs localisées à l'avant-bras gauche. Elles correspondent topographiquement à une petite tuméfaction du tiers inférieur du radius. Les radiographies mettent en évidence une tumeur kystique. L'intervention et l'examen histologique précisent qu'il s'agit d'une tumeur à myéloplaxes.

En mai I960, la malade subit l'ablation subtotale d'un goître thyroïdien. Ce goître plongeant apparu I5 ans auparavant n'avait pas présenté de modifications notables, mais la thyroïdectomie est décidée sur le caractère congestif de celui-ci, l'existence de poussées fébriles inexpliquées.

A l'occasion de ces interventions, (kyste osseux et adénome thyroïdien) les examens complémentaires pratiqués étaient normaux (azotémie : 0,40gpar litre, calcémie : 94 mg par litre en particulier).

L'ablation du goître thyroïdien n'entraine aucune amélioration de la maladie. Bien au contraire, les douleurs continuent et deviennent intolérables, elles empêchent le sommeil. Elles sont surtout musculaires, permanentes à redoublement paroxystique. L'impotence

s'accentue, la malade doit s'aider de deux cannes pour marcher. Une certaine raideur articulaire apparait progressivement et surtout des myalgies spontanées et provoquées par la pression, la palpation des masses musculaires.

Les derniers mois, avant son hospitalisation à la Salpétrière , la malade ne pouvait plus avancer qu'à l'aide d'une chaise qu'elle poussait devant elle.

En mai 1961, la malade étant totalement grabataire, plusieurs traitements furent tentés. En particulier, la Triamcinolone à la dose de 9 comprimés à 4 mg par jour pendant trois semaines. Sous l'effet de ce traitement, une amélioration très fugace de 4 à 5 jours est suivie d'un retour à l'état antérieur, mais on note alors une exagération considérable de la polydipsie qui fait diminuer les doses de Triamcinolone. A la fin de cette thérapeutique, l'impotence fonctionnelle des membres inférieurs est à son maximum. La malade entre dans le service le Ier juin.

L'examen clinique, en juin 1961, de cette malade grabataire, montre l'existence de signes d'apparition récente s'ajoutant aux douleurs et à l'impotence. Ce sont des troubles digestifs : anorexie, vomissements, constipation ; la polydipsie est si intense qu'elle oblige la malade à boire la nuit.

De plus, des modifications morphologiques sont apparues depuis peu de temps. Il s'agit d'un aspect légèrement érythrosique du visage qui est épaissi et empâté, des vergetures à la racine des cuisses. On est frappé par le contraste existant entre une infiltration facio-tronculaire et l'évidente atrophie musculaire des membres.

La marche impossible sans aide est "hanchée", le tronc est penché en avant, la taille est petite, un raccourcissement de 8 cm a été noté par la malade.

La force musculaire est diminuée globablement à peu près symétriquement, mais cette atteinte prédomine aux racines. Aux membres supérieurs, l'atteinte des pectoraux deltoïdes et triceps est importante, les trapèzes et les muscles du cou sont normaux ; aux membres inférieurs, psoas, grand fessiers, quadriceps, sont très atteints, les muscles de la loge postérieure de la cuisse sont moins touchés, les muscles des jambes et des pieds sont à peu près normaux. Les muscles du tronc et de l'abdomen sont intacts.

Les muscles sont douloureux spontanément (au niveau de la racine et à la face antérieure de la cuisse) à la mobilisation et à la palpation. On note une atrophie musculaire nette, diffuse et symétrique au niveau des membres, cachée au niveau du tronc sous une infiltration sous tégumentaire lipo-oedémateuse.

Les réflexes ostéo-tendineux sont tous très vifs et symétriques, les réflexes idio-musculaires sont présents, les réflexes cutanés plantaires sont en flexion. La sensibilité objective superficielle et profonde est normale. Tout le reste de l'examen est négatif tant neurologique que viscéral.

L'examen cardio-vasculaire est normal : tension artérielle : I4-8 ; pouls : 90; l'appareil pleuro-pulmonaire, le foie, la rate, les aires ganglionnaires sont indemnes de toute atteinte.

Au terme de cet examen , plusieurs diagnostics pouvaient être envisagés : les douleurs, l'atrophie musculaire jointes à l'impotence évoquaient une atteinte musculaire et plus précisément une myosite para-néoplasique.

Les interventions chirurgicales de l'année précédente posaient le problème d'une néoplasie éliminée à l'aide de compte-rendus opératoires : "Madame C... a été opérée à deux reprises en I960 : une première

intervention a été pratiquée le 11 janvier pour une tumeur à myéloplaxes du radius gauche. Mise à plat de la cavité et comblement par des greffons pris sur le tibia.

L'examen anatomo-pathologique pratiqué a confirmé la tumeur à myéloplaxes sans aucun signe histologique de transformation maligne.

A la seconde intervention : thyroïdectomie totale à gauche, subtotale à droite. L'examen anatomo-pathologique a montré l'existence d'un adénome sans signe histologique de malignité" :

Il s'agissait d'un adénome à vésicules irrégulières montrant un contenu partiellement hémorragique avec mobilisation du pigment ocre.

Le diagnostic de myosite para-néoplasique éliminé, se posait le problème de savoir si cette symptomatologie neuro-musculaire n'était pas en rapport avec hyper-thyroïdie.

Les résultats normaux de la fixation thyroïdienne d'iodo-radio actif, n'étaient pas en faveur de cette hypothèse.

Hôpital de la Pitié. Electro-radiologie ISOTOPE 2I. 7. 6I:

La fixation thyroïdienne globale de la 24ème heure est normale (31%) .

L'image scintigraphique thyroïdienne doit être interprétée en fonction du compte-rendu opératoire de Mai 1960 : "Thyroïdectomie totale à gauche, subtotale à droite". Ce qu'on observe actuellement est parfaitement en accord avec le compte -rendu : absence de tout tissu thyroïdien à gauche de la ligne médiane ; à droite image très normale de tranche postérieure après thyroïdectomie sub-totale à laquelle se surajoute l'image de la pyramide de LALOUETTE se prolongeant sur la

face droite du larynx. On observe aucune encoche ni zone permettant de suspecter la présence d'une tumeur thyroïdienne dans ce reliquat.

L'ostéopathie associée diffuse , parait systématisée. L'aspect n'est pas celui de métastases thyroïdiennes. Le caractère diffus rend vain toute recherche de fixation anormale.

L'aggravation des troubles musculaires qui suivit la thyroïdectomie semblait infirmer ce diagnostic.

On pouvait discuter aussi l'éventualité d'une myosite due à l'hormonothérapie : le rôle de la Triamcinolone dans la genèse de cette affection fut d'ailleurs facilement éliminé, étant donné, d'une part que les troubles étaient antérieurs à cette thérapeutique et d'autre part leur importance par rapport à la posologie modérée et à la brève durée de ce traitement.

Enfin les examens spécialement musculaires devaient donner des résultats paradoxaux :

L'électromyogramme pratiqué le 7. 6. 6I était normal.

Une première biopsie musculaire faite le 28. 6. 6I : ne montrait aucune lésion décelable tant au point de vue fasciculaire que vasculaire ou interstitiel.

Tandis qu'une deuxième biopsie faite le 24. 7. 6I donnait un résultat différent : lésions dégénératives musculaires très modérées, limitées à une atrophie discrète des fibres avec légère prolifération des noyaux du sarcolemme.

C'est alors que les examens complémentaires apportèrent des éléments décisifs dans l'élaboration du diagnostic : les troubles du métabolisme phosphocalcique étaient incontestables.

Dates	Volume urinaire (ml/24h)	Calciurie en mg/24h	Phosphorurie en P3 mg/24h	Calcémie mg/l	Phosphorémie mg/l	Phosphatases alcalines Unités B
5/6/61				105	23	3.2
27/6/61	1500	173		116	22	
30/6/61				118		
6/7/61	1400	266	1360	Total : 125 ionisé: 85		
4/8/61	1000	250	1350			
11/8/61						18
21/9/61	1300	234	2190			

En conclusion de ce bilan phospho-calcique on note :

Hypercalcémie : maximum à 125 mg/l

Hypophosphorémie: maximum à 22 mg/l (en P^{--}_{--})

Hypercalciurie : maximum à 266 mg/24 h.

Hyperphosphurie : maximum à 2190 mg/24 h (en P^{--}_{--})

Augmentation des phosphatases alcalines (jusqu'à 18 UB)

Ces modifications firent pratiquer un examen radiologique complet du squelette témoin d'une décalcification généralisée.

EXPLORATION RADIOLOGIQUE :

On note sur toutes les radiographies des zones d'hypertransparence.

Colonne vertébrale : augmentation globale de la transparence osseuse.

Rachis cervical : Vertèbres déminéralisées, réduites à l'état de fantômes.

Rachis dorsal : quelques vertèbres ont un aspect irrégulier évoquant des tassements latéraux. On note quelques ostéophytes.

Rachis lombaire : les contours vertébraux sont comme gommés. La décalcification semble prédominer au niveau de L1, L2, moins nette au niveau de L3, L4, L5. Les ombres rénales sont assez bien visibles.

Bassin : Hypertransparence osseuse marquée avec un aspect délavé et sale du cliché. La trame osseuse est grossière. Il y a une déformation de l ensemble du détroit supérieur, avec aspect rectiligne de la région du promontoire. Les contours du sacrum sont gommés.

Il existe une déformation transversale au niveau de la région sous-trochantérienne droite. Au niveau des branches ischio-pubiennes, on a une difficulté à reconnaitre à certains endroits les contours osseux qui se confondent avec les parties molles.

Fémurs : droit et gauche : multiples géodes. Incurvation plus marquée du fémur droit.

Tibias : Décalcification diffuse. Amincissement de la corticale. Microgéodes disséminées.

à droite : géode centro-diaphysaire médiane à la partie moyenne de l'os, environ 1 cm de haut sur un demi centimètre de large.

à gauche : image géodique sous périostée au niveau de la partie interne de la diaphyse à l'union du tiers moyen, tiers inférieur, encochant le bord de l'os.

Os du pied : Augmentation très importante de la transparence . Aspect filamenteux de la trame. Quelques micro-géodes sur les os du métastarse et des phalanges.

Humérus : Lésions épiphysaires

Radius et cubitus gauche : Aspect irrégulièrement soufflé de la partie moyenne de la diaphyse. Au sein de cette zone, on note un mélange d'aspect de condensation et de plages plus transparentes de la taille d'un noyau de cerise. Rappelons que le 11 janvier 60 l'intervention avait porté sur cette région.

Crane : Aspect délavé et pommelé de l'ensemble du squelette crânien. Décalcification de la région des apophyses clinoïdes. Présence de lacunes.

Thorax : Opacité dense para-hilaire droite mal limitée, se continuant par des opacités nodulaires hétérogènes au niveau de l'angle cardio-phrénique. De plus, image en cheminée latéro trachéale droite qui ne semble pas

appartenir au sternum, mais qui pourrait être vertébral. Enfin grisaille réticulo-nodulaire dans les deux champs.

Coeur apparemment normal.

Décalcification des côtes , de la clavicule et des omoplates.

TOMOGRAPHIES DU THORAX (médiastin)

- Frontales : coupes entre D9 et DI2.
  En D10 on note une opacité inter-bronchique hétérogène sans contours polycycliques d'interprétation discutable.

- sagittales : Sinuosité plus accentuée que normalement de la trachée. Opacité pré bronchique droite à 2 cm qui semble être une artère pulmonaire.

BIOPSIE OSSEUSE d'une des lacunes du tibia

24.7.6I : Les divers fragments examinés correspondent à un processus d'ostéite fibreuse caractérisée par un stroma fibroblastique plus ou moins dense dans lequel sont inclues d'innombrables plasmodes à type de myéloplaxes. Seule la proportion de ces éléments varie d'un fragment à l'autre, mais ils ne manquent jamais , et cet aspect peut évoquer celui d'une tumeur à myéloplaxe.

EXPLORATIONS RENALES : elles étaient normales

Culot urinaire :

28.6.6I : Rares hématies. Quelques leucocytes : polynucléaires peu altérés. Quelques cellules épithéliales. Nombreux cocci Gram +

Azotémie :

27. 6. 6I : 0,23 g/l
6. 9. 6I : 0,20 g/l
12. 9. 6I : 0,I5 g/l

Van Slyke :

	Urée urinaire	Diurèse minute	Clearance	Epurations
1ère heure	4,8	1,33	37	68,5
2ème heure	5,3	1,33	40,73	75,37

Epuration moyenne : 72%

Ammoniémie :

7. 9. 6I : 0,55 mg/l (valeur moyenne 0,50 à 0,60 mg/l)

Ammoniurie :

8. 9. 6I : Diurèse : I000 ml/24 h.
NH4 OH : 0,66 g/24 h.

pH urinaire :

6. 9. 61 : pH : 7,3

Hématies minutes :

7. 9. 6I : I8OO

C R E A T I N E et C R E A T I N I N E

Dates	Volume urinaire ml/24h	Créatinémie mg/l	Créatininémie mg/l	Créatinurie mg/24h	Créatininurie mg/24h	Clearance de la créatinine
5/6/61		12	24			
8/6/61	1400			450	163	
27/6/61		11,8	7,1			
30/6/61	1000				480	
18/7/61	1350		7		360	Vol. urinaire corrigé : 54
19/7/61	1100				400	
20/7/61	1600				620	
22/7/61	1700				510	
23/7/61	1350				660	
24/7/61	1300				460	
25/7/61	1300				480	
26/7/61	2200				680	
27/7/61	2000	8			460	

En résumé de ce bilan le volume urinaire est resté sensiblement normal pendant les mois de juin et juillet 1961. Légère polyurie à la fin du mois de juillet.

On note : une hypercréatinurie
une hypercréatininurie

Mais les chiffres de créatinémie et de créatininémie sont normaux .

Quant aux radiographies du rein sans préparation et urographie intra-veineuse : Les deux reins semblent s'injecter normalement, on constate la présence de petits calculs en bouquets au niveau du rein gauche, gauche en regard du pôle inférieur, profondément incrustés à l'êxtrémité de petits calices de situation intra-parenchymateuse.

Par ailleurs, aucune altération morphologique absence d'asymétrie fonctionnelle ou organique . Volume des 2 reins : normal.

EXAMEN DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN :

5. 6. 61 :

Aspect du liquide : légèrement sanglant, clair après centrifugation.

Epreuve de Queckenstedt-Stoockey: normale

Albumine (Sicard) : 0,25 g °/oo
Glucose : 0,66 °/oo

Examen cytologique : 3,4 leucocytes /mm3 (Nageotte) , nombreuses hématies.

Examen bactériologique : polynucléaires : 60%
lymphocytes : 40%

Réaction de Bordet-Wassermann : négative
Réaction de Kolmer: négative
Réaction de Benjoin colloïdal:0000022I0000000

EXPLORATIONS HEMATOLOGIQUES :

Numération - Formule sanguine :

Dates	Hématies	Hb	Leucocytes	Formule blanche	Valeur globulaire
2/6/61	5.620.000	112 %	10.800	normale	1
27/6/61	4.860.000	100 %	6.600	polys 39% P.neutro 36%	1,03

Vitesse de sédimentation :

9.6.6I : 1 h. I7 mm
2 h. 37 mm
24 h. 102 mm

27.6.6I : 1 h. I0 mm
2 h. 23 mm
24 h. I00mm

MYELOGRAMME : 4.7.61

Myéloblastes : 2,8
Promyélocytes : I,6
Myélos N :11,2
E : 1,2

Métamyélocytes N : 9,6

E : 0,8

Polys N : 9

E : I,6

Proérythroblastes : 2,6%

Erythroblastes B : 5,4

P : 11,8

A : 34

Mitoses : I,4%

Mégacaryocytes : 0,8%

Petits lymphos : I,6

Grands " : 5,4

Monocytes : 0,2

Plasmocytes : I,2

Moelle pauvre dans la série myélocytaire. Forte réaction érythroblastique.

Eléments indifférenciés : Hémocytoblastes évoluant vers la série myéloblastique et pro-érythroblastique (interprétation assez difficile) (comptés dans les myéloblastes et les proérythroblastes).

EXAMEN DES LIPIDES SANGUINS : I9. 8. 6I

$$\frac{\text{Cholestérol estérifié}}{\text{Cholestérol total}} = \frac{2,30}{3,70} = \frac{0,62}{}$$

EXAMEN DES PROTIDES URINAIRES :

Albuminurie : plusieurs recherches ont été négatives.

Pas de protéines de Bence Jones (I9. 8. 6I)

EXAMEN DES PROTIDES SANGUINS :

Electrophorèse : montre une forte hypogammaglobulinémie

Dates	Albumines	α1 globul.	α2 globul.	β globul.	γ globul.
2/6/61	61	3.5	13.5	20	2
27/6/61	70	10		16	4
Normale	56 ± 5	10 ± 2 7		15 ± 35	17.5 _ 3,5

soit en résumé : baisse des γ globulines.

IMMUNO ELECTROPHORESE :

Dates	Albumines	α1 globul.	α2 globul.	β globul.	γ globul.
20/7/61	61	1	13	19	6
4/9/61	61	5	8	15	11
Normale	56 ± 5	10 ± 2,7		15 ± 3,5	17,5 ± 3,5

En résumé diminution des γ globulines.

DOSAGES

Dates	Protides totaux	Sérine	Globulines	Sérine / globuline
20/7/61	70,5 g/l	35,5 g/l	35 g/l	1,05
4/9/61	62,40 g/l			

TESTS DE FLOCULATION : 20. 7. 6I 11. 8. 6I

Thymol	5 U V	4 U V
Hanger	négatif	négatif
Red colloïdal	négatif	négatif
Gros	2 ml	> 2 ml
Kunkel	29 UV	36 UV
Cetavlon	9 UV	41 UV
Kunkel Phenol	104 UV	118 UV

ETUDE DES DIVERS IONS DU SANG ET DIVERS (autres qıe Ca et P)

Fer sérique : 200 γ % (27. 6. 6I)

Mg : 23 mg/l (I. 8. 6I)

Lactacidémie: 28 mg% (30. 6. 6I)

(normale : 9 à I6 mg%)

Glycémie : 0,92 g/l (27. 6. 6I)

Na + : 3,25 g/l = I42 mEq (6. 9. 6I)

Cl - : 3,90 g/l = 103 mEq

K + : 170 mg/l = 4,40 mEq

RA : = 43 volumes %

L'électro-cardiogramme était normal.

L'électro-encéphalogramme montre un tracé normal.

L'examen ophtalmologique (Dr. FONTAINE)

Acuité visuelle : O.D. 10/10)
O.G. 10 10) avec verres correcteurs

Pupilles réagissant normalement
Motilité normale
Champ visuel normal
FO: normaux.

En conclusion les résultats des bilans phospho-calcique et radiologique font soupçonner l'existence d'un adénome parathyroïdien et permettent de poser l'indication opératoire.

oOo

OPERATION : 5 octobre I96I, dans le service du Professeur J. HUGUIER (Hôpital Beaujon).

Intervention Docteur CERBONNET : Adénome kystique de la parathyroïde inférieure gauche.

Compte-rendu :

- Cervicotomie transversale itérative - le décollement cutané et la section partielle des muscles sous-hyoïdiens sont gênés par les adhérences post-opératoires.
- Exploration de la loge thyroïdienne droite : petit moignon thyroïdien appendu au pédicule supérieur , pas de parathyroïde à son contact ; repérage d'une parathyroïde inférieure de la taille d'un grain de riz.

La loge thyroïdienne gauche est occupée par une formation kystique, régulière, ovoïde , de 5 cm de diamètre dont l'aspect est tout à fait celui d'un lobe thyroïdien kystique. Son identification comme adénome parathyroïdien est aidée : par la notion de la thyroïdectomie et la confirmation par la scintillographie qu'elle a été bien totale ; par le repérage au pôle postéro-inférieur du kyste, d'un renflement solide enchassé dans la terminaison de l'artère thyroïdienne inférieure, seule amarre

vasculaire de la tuméfaction ; par l'examen histologique extemporané de la pièce (Dr. ORCEL).

Le récurrent a été repéré au début de l'exérèse et son intégrité respectée.

Fermeture plan par plan sur un petit drain de Penrose ; deux surjets intra-dermiques.

EXAMEN HISTOLOGIQUE :

Cette tumeur très largement kystique contenait un magma nécrobiotique fluide et brunâtre. Dans la paroi on relève quelques petites calcifications.

Les différentes coupes histologiques pratiquées montrent que cette tumeur kystique est développée aux dépens d'une parathyroïde : en effet, dans les zones charnues de la paroi, on retrouve de larges travées cellulaires à disposition nettement endocrine et formées d'éléments polyédriques à protoplasme très clair à noyaux arrondis et réguliers. C'est l'aspect de cellules claires de la parathyroïde. Par endroits, on note des ordinations glanduliformes.

L'ensemble caractérise donc une tumeur parathyroïdienne kystique. Les travées sont très régulières; il n'y a ni mitose, ni monstruosités, L'ensemble est donc en faveur d'un adénome et je n'ai pas vu de signes histologiques patents d'épithélioma ici.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE :

L'amélioration est spectaculaire. Au bout de quinze jours, la malade peut se lever et faire quelques pas . On note l'apparition de signes discrets d'insuffisance parathyroïdienne : fourmillements au niveau des mains , signe de Chvostek, manifestations qui sont d'ailleurs transitoires et fugaces car jugulées par la prise de trois ampou-

les de Gluconate de Calcium et d'1 gr de magnésium par jour. La vitamine D est administrée une semaine avant et une semaine après l'intervention.

Les examens phospho calciques pratiqués à plusieurs reprises au mois d'octobre mettent en évidence une baisse progressive de la calcémie et de la calciurie, une hyperphosphorémie et une hypophosphorurie (voir tableau p.23).

Madame C... quitte le service de Monsieur le Professeur HUGUIER le 3 novembre I96I et retourne chez elle en province.

La malade est à nouveau hospitalisée à la salpêtrière dans le Service de Monsieur le Professeur CASTAIGNE le 21 février 1962 : l'amélioration clinique est très nette, à l'examen neurologique les réflexes ostéotendineux sont vifs, la force musculaire segmentaire est diminuée au niveau du psoas, la démarche est "en canard".

Les radiographies du rachis lombaire, du bassin et du crâne montrent un début de recalcification.

Le bilan phospho-calcique est normal mais les épreuves fonctionnelles rénales sont perturbées(p.23)

Madame C... est alors adressée le 7 mars I962 dans le service de Monsieur le Professeur Agrégé RAMBERT pour investigations rénales (pratiquées du I2. 3. 62 au 24. 3. 62).

- Urée sanguine : 0,35 °/$_{oo}$
- Examen cyto-bactériologique des urines :

hématies : 8.280
leucocytes : 84.84O
rares bacilles Gram -
Protéus à l'examen direct, en culture.

Dates (1961)	6/10	7/10	9/10	12/10	19/10	24/10	26/10
Calcémie (mg/l)	117	97	89			87	
Calciurie (mg/24 h)	136	135	18	45			39
Phosphorémie (mg/l)	15	17	15			24	
Phosphorurie (mg/24 h)	140	60	100				
Clearance P Créatinine					0,66 ml/mn 49 Ml/mn		

Dates	Volume urinaire ml/24 h.	Calciurie mg/24h.	Phospho-rurie mg/24 h.	Calcémie mg/l	Phospho-rémie mg/l	Clearance du phos-phore ml/min
22/2/62				99	29	
23/2/62	600	27,6	2700		26	41 débit/min 0,4 ml
1/3				93		

- Recherche de protéinurie: négative

- Epreuves fonctionnelles : diurèse : I320 cm3
Van Slyke: clearance maxima : 59%
PSP éliminé en I5' : 23%
entre 15' et 70' : 28%
en 70' : 51%

- Cléarance à la créatine endogène : 86 ml/mn
(débit urinaire minute : 3,8 ml)

- Ionogramme sanguin :

chlore : 107 mEq
sodium : 135 mEq
potassium : 4,7 mEq
pH veineux : 7,34

- Ionogramme urinaire :

chlore : 4,12 g/24 h. ou 116 mEq
sodium: 2,43/24 h. ou 106 mEq
potassium : 2,07/24 h. ou 53 mEq.

- Exploration para-thyroïdienne : normale

Epreuve de SHAAF et KYLE : (taux d'absorption du phosphore étudié sur 3 heures).

Cléarance du phosphore : I8 ml/mn.

Taux de réabsorption tubulaire : 80,2%

EN CONCLUSION DE CE BILAN RENAL :

- aggravation des épreuves fonctionnelles rénales par rapport aux résultats observés avant l'intervention.

- infection urinaire chronique et latente.

- sclérose vasculaire avec fond d'oeil aux stades I-II-sans hypertension artérielle (T. A. I3-7).

- fonction para-thyroïdienne normale.

- ce sont les résultats de l'examen histologique de la biopsie rénale qui permirent de poser un diagnostic.

Ponction biopsie rénale le 11. 4. 62 (Dr SAMARCQ)

Les caractères histologiques rencontrés nous paraissent suffisants pour conclure à une néphrite ascendante. Il existe en outre une néphro-calcinose nette.

- RESULTATS DU DERNIER BILAN PHOSPHO-CALCIQUE

Dates	Volume urinaire ml/24 h.	Calciurie mg/24 h.	Phosphorurie mg/24 h.	Calcémie mg/l	Phosphorémie mg/l	Clearance du phosphore ml/min.
10/3/62				93	24	
13/3/62	700		120	97	27	18
15/3/62	1100	44				
16/3/62	800	19				
17/3/62		33	130			

Au terme de cette observation si les troubles neuro-musculaires dus à l'adénome parathyroïdien ont totalement disparu après ablation, en revanche l'évolution est actuellement dominée par l'atteinte rénale.

oOo

DISCUSSION

Nous ne reviendrons pas sur les signes typiques osseux, métaboliques, d'hyperparathyroïdie retrouvés dans cette observation. Nous ne discuterons pas non plus un diagnostic affirmé sur des constatations opératoires et histologiques.

Nous retiendrons notre attention sur l'aspect neurologique de cette affection ; les troubles neuro-musculaires et pseudo-paraplégiques rarement au premier plan comme dans notre observation méritent d'être commentés.

Il s'agit habituellement d'une lassitude musculaire relative avec hypotonie ou d'une asthénie parfois marquée ; classiquement tardive, cette faiblesse musculaire est retrouvée précocément dans 14% des cas analysés par Cantarow.

Dans sa thèse , LIEVRE rapporte trois cas où l'hypotonie musculaire était particulièrement intense évoluant depuis cinq ou six ans.

Chez l'un, (obs. 2) : "la fatigue générale est de plus en plus marquée, le malade est forcé de s'aliter.... Les tentatives de lever furent suivies d'une fatigue profonde". Il existe une atrophie musculaire diffuse avec hypotonie, et une hyper excitabilité musculaire électrique.

Chez un autre malade, (Obs. 3) l'atteinte a également débuté par une fatigue progressive ; à l'examen, "l'intensité des réflexes ostéo-tendineux parait diminuée".

Certaines observations à symptomatologie osseuse et fruste sont également dominées par l'intensité de l'asthénie musculaire. MOULONGUET et LIEVRE ont rapporté le cas d'une malade âgée de 42 ans qui présenta une paralysie progressive des membres inférieurs : "la force musculaire diminuée de façon globale est particulièrement minime aux membres inférieurs. "Les masses musculaires des cuisses sont atrophiées et hypotoniques"... et les auteurs concluent : "C'est ce symptôme (asthénie musculaire) qui va le premier provoquer une gêne fonctionnelle considérable et contrairement à ce que l'on pense habituellement, c'est lui et non pas la lésion osseuse qui dans l'ostéose para-thyroïdienne est le premier facteur d'impotence". (ce sont ces troubles que BALLIN qualifiait déjà de myasthéniques). La marche était bientôt impossible pour les trois malades de LEE et collaborateurs.

BRADLOW et SEGEL rapportèrent en I956 le cas d'un homme de 57 ans qui présenta une atteinte musculaire, une asthénie extrême d'installation rapide.

C'est une véritable paraplégie progressive que présenta le malade GOLDMAN qui devint grabataire. Là encore, la parathyroïdectomie amena une guérison des troubles neuro-musculaires. A des degrés divers, les troubles analogues furent notés par HANNON et coll. SCHNEIDER et ROBNETT.

Dans certaines de ces observations, les signes patents d'hyper parathyroïdie (fractures spontanées, colique néphrétique) relèguent au second plan les troubles neuro-musculaires qui dominent la scène dans notre observation.

L'examen neurologique est le plus souvent normal : les réflexes ostéo-tendineux sont en général normaux, toutefois, ils peuvent être diminués (LIEVRE). A l'inverse , ils peuvent être exagérés comme dans notre observation ainsi que dans celle de BRADLOW et MURPHY et coll. Dans cette dernière observation, l'existence d'un signe de Babinski pouvait être en rapport avec un un traumatisme du crâne ayant nécessité une trépanation. Des troubles sensitifs à type d'hypo-esthésie douloureuse sont signalés dans un cas de GOLDMAN.

Deux cas d'hyper parathyroïdisme "sans manifestation osseuse et rénale" de diagnostic difficile sont cités par RICH, GORDON et FREEDMAN.

Dans le premier : Une femme de 58 ans fut admise au Kaiser Foundation Hospital le 2 juin I955 pour des douleurs abdominales basses, anorexie, faiblesse, amaigrissement. La présence de diarrhée fit d'abord porter le diagnostic de gastro-entérite infectieuse ; I5 jours auparavant, la malade avait présenté de la fièvre et des vomissements qui avaient fait prescrire de la Pénicilline. La fièvre baissa, mais l'anorexie, les nausées, les nausées, les vomissements, la faiblesse, l'amaigrissement continuèrent. L'asthénie devint si intense qu'elle dut s'aliter pendant les deux semaines précédant son admission. Au bout de I5 jours d'hospitalisation, la malade essaya par deux reprises de gagner sa commode, mais elle tomba et ne put se relever seule. Vers le vingt quatrième jour d'hospitalisation, on dut la nourrir par perfusions intra-veineuses. La malade était plongée dans un état de léthargie extrême somnolente, on ne pouvait la réveiller qu'avec difficultés pendant un temps très bref. Elle devint confuse, désorientée.

C'est à cette date que le diagnostic fut porté sur la constatation d'une calcémie à I46 mg par litre et d'une phosphorémie à 21 mg par litre. L'intervention découvrit un adénome para-thyroïdien ainsi que dans le deuxième cas de ces mêmes auteurs , dont la symptomatologie était analogue.

Le plus souvent la symptomatologie sensitive se résume comme dans notre observation à des douleurs très vives osseuses et musculaires spontanées et exagérées par la palpation.

L'hypotonie et l'atrophie musculaire sont de règle comme nous l'avons rapporté. Quant au caractère normal de l'électromyogramme, il semble paradoxal devant l'importance de l'atrophie. Nous n'avons pas retrouvé dans la littérature d'exemples d'examens anatomiques musculaires. Dans notre cas, une première biopsie s'avère normale, une deuxième montra des lésions dégénératives musculaires modérées.

Un autre point intéressant de notre observation est l'existence d'un goître thyroïdien. Il semble bien qu'il se soit agi d'un adénome banal évoluant depuis I5 ans, sans signes d'hyperthyroïdie et probablement peu fonctionnel. Les troubles musculaires ne nous paraissent donc pas avoir été en relation avec lui ; on peut même noter qu'ils se sont aggravés après thyroïdectomie. Cette constatation pose le problème du rôle de l'ablation de l'adénome thyroïdien dans la décompensation rapide de l'adénome para-thyroïdien.

Si cette double association est rare, elle est cependant connue : FRAME et DURHAM ont rapporté un cas "d'hyperthyroïdisme et parathyroïdisme simultanés".

MURPHY et coll. en ont également signalé l'existence dans leur observation.

En ce qui concerne exclusivement l'adénome parathyroïdien: l'intervention chirurgicale fut suivie dans notre propre cas d'une amélioration progressive. La guérison proprement dite des troubles neuro-musculaires n'eut lieu que plus d'un mois après cette intervention. Il en fut de même pour le malade de MOULONGUET et LIEVRE, de RICH et coll. SNAPPER précise : "tous nos malades ont pu reprendre leurs occupations six à huit mois après l'opération".

Par contre, MORELLE, DEWHITTE et WELLENS constatent : "du jour au lendemain de l'intervention, l'appétit, les forces sont revenus.... l'asthénie profonde disparait et trois semaines après l'opération la malade reprend toutes ses activités d'avant sa maladie". Il en est de même des malades de BRADLOW et SEGEL, de MURPHY et coll., de GOLDMAN.

Dans certains cas, le diagnostic ne fut porté qu'à l'autopsie. Un malade (cas 6) de LEE et coll. totalement grabataire atteint d'atrophie musculaire mourut dans un état de confusion mental extrême. Chez un autre (cas IO) le diagnostic de "coma hépatique probable" ne fut également rectifié qu'après vérification anatomique.

Particulièrement trompeuse également, fut la symptomatologie du malade de RICH où l'asthénie intense fit évoquer une myasthénie et l'existence d'un adénome para-thyroïdien de siège abérrant médiastinal, découvert à l'autopsie fut interprétée comme une tumeur thymique.

PHYSIO-PATHOLOGIE

Bien qu'aucune explication satisfaisante ne soit fournie dans l'interprétation de ces troubles, il faut insister dans leur génèse sur le déséquilibre ionique observé. Il est actuellement établi que l'irritabilité neuro-musculaire est fonction d'un équilibre entre :

$$\frac{(Na+) + (K+)}{(Ca^{++}) + (Mg^{++}) + (H^{+})}$$

Si l'excitabilité neuro-musculaire est augmentée par un accroissement du taux de sodium ou de potassium elle est par contre diminuée par une augmentation du taux de calcium et de magnésium.

Réciproquement, elle peut être augmentée par une diminution du taux de calcium. Les crises de tétanie

et de spasmophilies observées dans l'hypo-parathyroïdie en témoignent.

Cette excitabilité peut être diminuée par une baisse du taux de potassium : le rôle d'une hypokaliémie importante (I25 mg) en rapport avec une hyper-parathyroïdie et curable avec la para-thyroïdectomie a été discuté par BOTTIGER.

Ces faits sont exceptionnels et dans notre cas la kaliémie était normale.

"Le siège exacte de l'action de ces facteurs est mal connu : cellule nerveuse, muscle ou jonction myo-neurale, mais il est probablement au sein du système nerveux ou à la jonction myo-neurale. L'action inhibitrice du calcium n'est pas limitée aux muscles du squelette et au système nerveux volontaire, mais il s'étend aussi aux muscles lisses et au système nerveux autonome" (CANTAROW).

oOo

CONCLUSION

Il est habituel et classique de signaler dans l'hyper-parathyroïdie une asthénie et une faiblesse musculaire dont la fréquence est indiscutable. Cette symptomatologie nerveuse apparait tardivement en général. Cependant elle peut-être plus précoce (CANTAROW).

Il est par contre exceptionnel qu'un véritable tableau neurologique puisse être réalisé comme dans notre observation où la présence d'une forme pseudo-paraplégique constituait l'essentiel du tableau clinique.

Nous en avons retenu douze cas dans la littérature qui peuvent se classer ainsi :

- des formes avec confusion mentale (2 cas)

- des formes pseudo-paraplégiques (6 cas): avec signes neurologiques, hypo ou hyper-réflectivité ostéo-tendineuse, signe de Babinski, troubles sensitifs,

- des formes pseudo-myopathiques avec douleur et atrophie musculaire (2 cas).

- enfin, des formes pseudo-myasthéniques (2 cas)

L'intérêt de ces observations réside dans leur curabilité. Dans la notre, l'ablation de l'adénome para-

thyroïdien fut suivie d'une amélioration spectaculaire; sur les douze cas déjà cités, trois furent opérés avec succès.

Enfin , l'interprétation physio-pathologique de ces troubles est particulièrement intéressante.

Le rôle du calcium dans l'excitabilité neuro-musculaire est bien connu. Il n'est pas impossible qu'un mécanisme plus complexe fasse intervenir des troubles du métabolisme du potassium.

oOo

Vu, le Président de Thèse: Vu, le Doyen de la Faculté:

M. P. CASTAIGNE M. L. BINET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

ALBRIGHT - The parathyroid glands and metabolic bone disease. Williams and Wilkins Co. Baltimore ; I948.

BARR O. P., BULGER H. A. - The clinical syndrom of hyper-parathyroïdism.
The Am. J. of the Med. Sciences, 179, 1930, 449-476.

BARR O. P., BULGER H. A., DIXON H. H. - Hyperparathyroïdism.
J. of Am. Med. Ass. 92, 1929 A, 95I-952.

BLACK B. M. - Hyperparathyroïdism.
Springfield (III). Charles C. Thomas (I953) VI (American lectures series n° I73)

BOGDONOFF M. D., WOODS A. M., WHITE J. E., ENGEL T. L. - Hyperparathyroïdism
Am. J. Med. I956, 2I, 583

BOURGUIGNON G. et SAINTON P. - La chronaxie dans l'hyperparathyroïdie - Etude d'un cas d'ostéite fibreuse de Recklinghausen avec défor-

mations progétoïdes
C.R. Soc. Biol. 107, 193I, 5-8

BOTTIGER L. E. - Hypopotassemia in hyperparathyroïdism.
Acta. Med. scandinavica - I954, I48, 1, 5I-56.

BOWERS C.R., SHANNON M.B. - Adénome parathyroïdien avec symptômes neurologiques.
Arch. Surg. Mai I953, 66, N° 5, 695-697.

BOYD J.D., MILGRAM J.E., STEARNS G. - Clinical hyperparathyroïdism.
J. of Am. Med. Ass. 93, I929, 684-688

BRADLOW B.A., SEGEL N. - Acute hyperparathyroïdism with électrocardiographic changes
Brit. Med. J. : I956, 2, I97-200.

CANTAROW A. - Minéral metabolism.
In Duncan GIG. Diseases of métabolism.
Philadelphia I959, p. 192-253.

CASTAIGNE P., BUGE A., ESCOUROLLE R. et Mme MARTIN. - Adénome parathyroïdien sous la forme d'une paralysie progressive diffuse - Opération et guérison.
Revue Neurolologique I962, 106, I, 5-I3.

COMPERE E.L. - Bone changes in hyperparathyroïdism.
Surg. Gyn. Obst. 50, 1930, 783-794.

COPE O. - Hyperparathyroïdism.
J. Miss. State Me. Ass. I942, 273-278.

COSTE F. , DELBARRE et CHOUAT Y. - Ostéose parathyroïdienne à marche rapide. Pseudo-syndrome de Milkman.
Pseudo-paraplégie. Phosphaturie normale.
Rev. Rhumat. Juin-Juillet I953, 20, n° 6,7 p. 502-503.

CRAWFORD D. J. M. , STEFANELLI J. , ALVAREZ A. F.
Trois cas d'hyperparathyroïdie.
Brit. J. Surg. Sept. I956, 44, n° I84, I93-202

DAWSON J. W. and STRUTHERS J. W. - Generalized osteitis fibrosa with parathyroïd tumor and metastatic calcification ; including a critical discussion of the pathological processus underlying osseus dystrophies.
Edimb. Med. J. 30, 1923, 42I-564

DENNY-BROWN (Adam R. D.) , PEARSON C. M.
Diseases of muscle
Paul HOEBER, I954, N. Y. p. 474-475.

FITZ T. E. et HALLMANN B. L. - Les troubles mentaux associés à l'hyperparathyroïdie.
Arch. int. Med. av. I952, 89, n° 4, 547-55I.

FITZ T. E. , HALLMANN B. L. - Mental changes associated with hyperparathyroidism and other calcemie states.
Arch. Int. Med. I959, I04, 29.

FOSTER J. A. H., NICHOL W. W. - Adénome para-thyroïdien relation d'un cas à caractéristiques cliniques rares.
Am. Surg. Février I957, I45, n°2, 279-281

FRAM B., DURHAM R. - Simultaneous hyperthyroidism and hyperparathyroïdism.
Amer. J. Med. I959, 27, 5, 824-828.

GOLDMAN L. - Unusual manifestations of hyperparathyroïdism.
Surg. Gynec. Obst. I955, I00, 675-689.

GUILLAIN G., BERTRAND I., GARCIN R. - Etude anatomo-clinique sur un cas de maladie osseuse de Recklinghausen B. et M. Soc. Med. Hop. 4I, I925, I607.

HANNON R., SHOIR E., Mc CLELLAN W. S., DUBOIS E. F. A case of osteitis fibrosa cystica (osteomalacia ?) with evidence of hyperactivity of the parathyroïd Bodies ; métabolic study.
J. Clin. Invest. I930, 8, 215-227.

HELLSTROM J. - Clinical experience in 21 cases of hyperparathyroïdism with special reference to the prognose following "parathyroidectomy".
Acta Chir. Scand. I00, 39I, I950

HELLSTROM J. - Expérience de I05 cas d'hyperparathyroïdie.
Acta Chir. Scand. I0 déc. I957, II3, n°6, 50I-505, 8 tabl.

HOFFMAN G., - The parathyroid glands SGU Int. Abst. Surg. I952, 95, 4I7-426.

HUGUIER J. et CERBONNET G. - Hyperparathyroïdie à signes neurologiques prédominants. Ablation d'un volumineux adénome kystique para-thyroïdien.
Mém. Acad. Chir. I96I, 87, N° 26 et 27 787-788.

HUNTER D., - Hyperparathyroidism : generalized osteitis fibrosa with multiple osteoclestomata.
Proc. Roy. Soc. Med. (clin sect.) 24, 1931, 486-496.

KIND H. - Les troubles psychiques dans l'hyperparathyroïdie
Arch. of Psychiat. 1959, 200, n° 1, 1-11.

LEBRER - Neuropsychiatric presentation of hypercalcemia.
J. mort. Sinai Hop. 27-10-18 1960.

LEE C. M., Mc ELHINNEY W. T., GALL E. A. - Unusual manifestations of parathyroïd adenoma.
A. M. A. Archiv. Surg. I955, 7I, 475-485.

LIEVRE J. A. - L'hyperparathyroïdisme
Presse Med. 7 décembre I957, 65, n° 89 2011-2014.

LIEVRE J. A. - L'ostéose para-thyroïdienne et les ostéopathies chroniques (Thèse Médecine, Paris

1931) signes neuro-musculaires p. I83-I85.

MAJOR H. et MULLER, RUCHWOLTZ W. - L'hyperparathyroïdie et plus particulièrement l'adénome parathyroïdien et ses rapports avec l'organisme.
Münch und Wschr. 3 fév. I96I, n° 5, 237-242

MANDEL M. M. - Recurrent psychotic depression associated with hypercalcemia and parathyroïd adenoma.
A. J. Psychiat. I960, 234.

MANDL F. - Hyperparathyroïdism
Surg. I947, 394, 2I

MIEHER W. C. Jr. , THIBAUDEAU Y. et FRAME B. - L'hyperparathyroïdie primaire.
Revue de la littérature à propos de 2I cas
Arch. of Int. Med. Mars I96I, I07, n° 3
36I-37I.

MONTLAHUE A. - Notions récentes sur la maladie de Recklinghausen.
Thèse Paris. Juin I952

MORELLE J. , DEWHITTE P. , WELLENS P. - L'asthénie dans l'hyperparathyroïdie.
Acta. Chir. Belg. I953, 52, 582-592.

MOULONGUET P. , LIEVRE J. A. - Etude d'un cas d'ostéose para-thyroïdienne.
Journal de Chirurgie, I939, 53, I6I-I75.

MURPHY T., REMINE W., BURBANK M. - Hyperparathyroïdisms : report of a case in which parathyroïd adenoma presented primarily with profound muscular weakness.
Proc. Mayo. Clin., I960, 35, 22, 629-634.

PEMBERTON J., and GEDDIE K.R. - Hyperparathyroïdism.
Ann. of Surg. 92, I930, 202-211.

PETIT-DUTAILLIS D. et MESSIMY R. - Adénome parathyroïdien pris cliniquement pour un goître banal. Hyperparathyroïdie fruste reconnue rétrospectivement, disparition des troubles fonctionnels après ablation de la tumeur.
Ann. Endocr. I945, 6, n°2, 110-114, 2 fg

REINFRANK R.F. - Hyperparathyroïdisme primaire avec dépression.
Arch. of Int. Med. Oct. I96I, I08, n°4, 606-6I0.

RICH, GORDON, FREEDMAN - Hyperparathyroïdism without bone or kidney manifestations.
Ann. Intern. Med., I958, 48, II25-II34

RICHET, SOUDEL et PERCOLA - Syndromes parathyroïdo-musculaires - Myopathies scléreuses liées à des troubles parathyroïdiens.
J. Med. Franç. I937, 26, 377-392.

SCHNEIDER R.W., ROBNETT A.H. - Diagnosis of obscure hyperparathyroidism.
Cleveland, Clin. Quart. I95I, I8, 66-7I
(cité d'après MURPHY et coll.)

SHY G. - Some metabolic and endocrinological aspects of disorders of striated muscle. Neuro-muscular disorden-Williams and Wilkind ed. Baltimore 1960.

SNAPPER I. - Medical Clinics on bone diseases. London Interscience Publishers, I949.

SNAPPER - Rapports entre parathyroïde et squelette. C.R. XXIV° Congrès Médecine de Paris I936.
Masson Edit. 11, 1, 79 (Les syndromes parathyroïdiens).

VICALE - The diagnosis features of a muscular syndrom resulting from hyper-parathyroidism osteomalacia owing to renal tubular acidosis and per heapsrelated disorders of calcium métabolism (a type of Milkman's syndrome) Tr. An. Neurol. A. I949 p. I43-I47.

oOo

AGEMP
POLYCOPIE

8, rue Dante

PARIS-Ve

Telephone : ODÉon 58-90